

Desarrollo de Hemofilia Adquirida en Trombocitosis Esencial en una paciente con abdomen agudo

Development of Acquired Hemophilia in Essential Thrombocytosis in a female patient with acute abdomen

Dulce Vélez¹, Armando Alvarado², Pablo Lobos³.

1. Hospitalia, Amatitlán, Guatemala.
2. Unidad Terapia Intensiva de Adultos, Hospital Nacional de Amatitlán. Amatitlán, Guatemala.
3. Instituto guatemalteco de Seguridad Social, Ciudad de Guatemala, Guatemala.

Correspondencia: Dra. Dulce Vélez Palencia, velezmedicina@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v163i1.614>

Publicado: 9 de Septiembre 2023

Resumen

La trombocitosis esencial es una neoplasia mieloproliferativa que provoca una producción elevada de plaquetas y cuando esta es excesiva, puede desencadenar episodios hemorrágicos como consecuencia del desarrollo de un cuadro de hemofilia adquirida, alterándose los factores de coagulación y los niveles de factor VIII. Reportamos el caso de una paciente femenina de 42 años quien presenta la clínica de abdomen agudo con antecedente de trombocitosis esencial, realizándosele laboratorios que evidencian plaquetas 1,195.00 miles/ul, tiempos de coagulación: TP 40.10 TPT 53.20 INR 3.83.

Palabras clave: Trombocitopenia esencial, hemofilia adquirida, abdomen agudo.

Abstract

Essential thrombocytosis is a myeloproliferative neoplasm that causes a high production of platelets and when this is excessive, it can trigger bleeding episodes as a consequence of development of acquired hemophilia, altering coagulation factors and factor VIII levels. We report the case of a 42-year-old female patient who presented with symptoms of acute abdomen with a history of essential thrombocytosis, laboratory tests showing platelets 1,195 miles⁷ul, clotting times: PT 40.10 TPT 53.20 INR 3.83.

Keywords: Essential thrombocytosis, acquired hemophilia, acute abdomen.

Presentación de caso

Se presenta el caso de una paciente femenina de 42 años por dolor abdominal de 12 horas de evolución. Al examen físico cursaba con abdomen agudo. Signos vitales al ingreso PA 117/70 mmHg, FC 112 lpm, FR 28 rpm, T 38 °C, saturación 91%. Dentro de sus antecedentes médicos padece de tromboembolia pulmonar crónica desde el 2020 y se le diagnostica trombocitosis esencial en el 2021. Los laboratorios séricos evidenciaron glóbulos blancos en 16.77 miles/ul, hemoglobina en 10.60 gr/dl, plaquetas 1,195.00 miles/ul, tiempos de coagulación: TP 40.10 TPT 53.20 INR 3.83 dímero D 3,063.15. La probabilidad de Trombosis Mesentérica era muy alta por lo que se solicita Angiotomografía abdominal, la cual fue negativa trombosis, sin embargo, se logra documentar masa pélvica de aproximadamente 2 cm en la región parametrial izquierda y en la región endocervical, además de líquido libre a nivel de corredera paracólica derecha y a nivel de fondo de saco de Douglas. Se administró Cefepime y Metronidazol por posible sepsis de origen intraabdominal. Medicina interna solicitó niveles de factor VIII e inició apoyo transfusional, logrando la corrección de la prolongación de los tiempos de coagulación, considerando que su trombocitosis esencial pudiese estar causando una hemofilia adquirida (niveles del factor VIII con actividad de 4%: 0.04 UI/mL). Se resolvió el abdomen agudo sin abordaje quirúrgico.

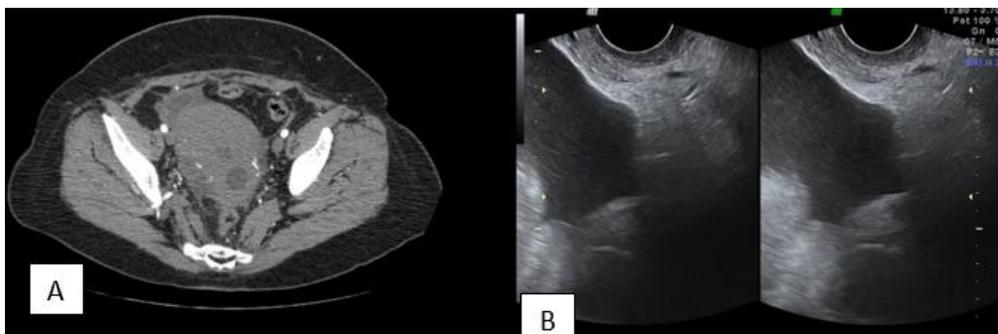


Fig. 1: Hallazgos en imágenes. A) Angiotomografía abdominal con colección de aproximadamente 2 cm en región pélvica, región parametrial izquierda y en la región endocervical desplazando parcialmente la región rectosigmoidea. El hallazgo provoca colección endometrial. B) Ultrasonido transvaginal con líquido libre a nivel de fosas ilíacas y hueco pélvico

Discusión

Si bien la evolución se mostró como positiva, quedaba la duda en cuanto al por qué, si cursó con una trombocitosis esencial, la paciente llegó a desarrollar prolongación de tiempos de coagulación, incluso considerando que hubiese presentado hemorragia intraabdominal. La trombocitosis esencial está dentro de un grupo de neoplasias mieloproliferativas, en las que hay una producción excesiva de megacariocitos de la médula ósea, incluso por encima de 450,000, debido a mutaciones genética [1]. Las complicaciones más frecuentes son eventos trombóticos debido a que se activan vías de señalización como eritropoyetina, trombopoyetina y factor estimulante de colonias de granulocitos, sin embargo

cuando la elevación de plaquetas es excesiva, por arriba de 1,000,000, puede tener complicaciones de hemorragias severas alterando los factores de coagulación [2]. dando como consecuencia una hemofilia adquirida, en la cual se inhibe el factor VIII impidiendo la formación del complejo tenasa en la superficie plaquetaria en la que no se puede formar trombina haciendo coágulos inestables llevando así al sangrado excesivo [3]. La probabilidad de hemorragia se eleva precisamente en los casos de trombocitosis extrema a causa de un déficit del factor de Von Willebrand provocado por la absorción y proteólisis de los multímeros de Von Willebrand de alto peso molecular por parte de las plaquetas, generando un síndrome de hemofilia adquirida [4]. La paciente del caso mostraba una considerable cantidad de líquido libre que al corregir los tiempos de coagulación, el uso de antibióticos y diuréticos, disminuyó el dolor, se resolvió el abdomen agudo y se evitó la cirugía.

Referencias bibliograficas / References

1. Robinson AJ, Godfrey AL. Low-Risk Essential Thrombocythemia: A Comprehensive Review. HemaSphere. el 27 de enero de 2021;5(2):e521.
2. Ashorobi D, Gohari P. Essential Thrombocytosis. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [citado el 25 de agosto de 2022]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK539709/>
3. Casas PCP, Agudelo LCDP, Galvez K, Lagos IJ, Martínez RS, Ibatá BL, et al. Adequate diagnosis of acquired hemophilia A. Rev Médica Chile. marzo de 2019;147(3):334–41.
4. Trombocitemia esencial - Hematología y oncología [Internet]. Manual Merck versión para profesionales. [citado el 7 de septiembre de 2022]. Disponible en: <https://www.merckmanuals.com/es-us/professional/hematolog%C3%ADa-y-oncolog%C3%ADa/trastornos-mieloproliferativos/trombocitemia-esencial>